

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1922

THÈSE

78
N° 1033

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

PAR

Marianne SCALI-BARSKY

LES SYNDROMES STRIÉS

SYNDROME DE VOGT

Président : M. WIDAL, professeur

PARIS

IMPRIMERIE DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE

JOUVE & C^{ie}, ÉDITEURS

15, RUE RACINE, 15

1922

85

THESE

THESE

THESE

THESE

THESE

THESE

THESE

THESE

THESE

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1922

THÈSE

N° 1033

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

PAR

Marianne SCALI-BARSKY

LES SYNDROMES STRIÉS

SYNDROME DE VOGT



Président : M. WIDAL, professeur

PARIS

IMPRIMERIE DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE

JOUVE & C^{ie}, EDITEURS

15, RUE RACINE, 15

1922

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

LE DOYEN : M. ROGER
ASSESEUR : G. POUCHET
PROFESSEURS

	MM.
Anatomie.	NICOLAS
Anatomie médico-chirurgicale.	CUNEO
Physiologie.	CM. RICHEL
Physique médicale.	ANDRÉ BROCA
Chimie organique et Chimie générale.	DESGREZ
Bactériologie.	BEZANÇON
Parasitologie et Histoire naturelle médicale.	BRUMPT
Pathologie et Thérapeutique générales.	MARCEL LABBÉ
Pathologie médicale.	RENON
Pathologie chirurgicale.	LECENE
Anatomie pathologique.	LETULLE
Histologie.	PRENANT
Pharmacologie et matière médicale.	POUCHET
Thérapeutique.	CARNOT
Hygiène.	BERNARD
Médecine légale.	BALTHIAZARD
Histoire de la médecine et de la chirurgie.	MENETRIER
Pathologie expérimentale et comparée.	ROGER
Clinique médicale.	ACHARD
	WIDAL
	GILBERT
	CHAUFFARD
Hygiène et clinique de la 1 ^{re} enfance.	MARFAN
Clinique des maladies des enfants.	NOBECOURT
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale.	DUPRÉ
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques.	JEANSELME
Clinique des maladies du système nerveux.	PIERRE MARIE
Clinique des maladies contagieuses.	TEISSIER
Clinique chirurgicale.	DELBET
	GOSSET
	LEJARS
	HARTMANN
Clinique ophtalmologique.	DE LAPERSONNE
Clinique des maladies des voies urinaires.	LEGUEU
Clinique d'accouchements.	BAR
	COUVELAIRE
	BRINDEAU
Clinique gynécologique.	J.-L. FAURE
Clinique chirurgicale infantile.	AUGUSTE BROCA
Clinique thérapeutique.	VAQUEZ
Clinique d'Oto-rhino-laryngologie.	SEBILEAU
Clinique thérapeutique chirurgicale.	PIERRE DUVAL

AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.			
ABRAMI	DUVOIR	LARDENNOIS	RATHERY
ALGLAVE	FIESSINGER	LELORIER	RETERER
BASSET	GARNIER	LEMIERRE	RIBIERRE
BAUDOUIN	GOUGEROT	LEQUEUX	RICHAUD
BLANCHETIERE	GREGOIRE	LEREBoullet	ROUSSY
BRANCA	GUENIOT	LERI	ROUVIERE
CAMUS	GUILLAIN	LEVY-SOLAL	SCHWARTZ(A.)
CHAMPY	GUILLEMINOT	MATHIEU	TANON
CHEVASSU	HEITZ-BOYER	METZGER	TERRIEN
CHIRAY	JOYEUX	MOCQUOT	TIFFENEAU
CLERC	LABBE HENRI	MULON	VILLARET
DEBRE	LAIGNEL-LAVASTINE	OKINCZYC	
DESMAREST	LANGLOIS	PHILIBERT	

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MES PARENTS

A MON MARI

A MON FILS

A LA MÉMOIRE DE MON AMIE

MARGUERITE DUMONT

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

M. LE PROFESSEUR WIDAL

Professeur de Clinique médicale à la Faculté

Membre de l'Académie de Médecine

Médecin de l'Hôpital Cochin

*Qui nous a fait le très grand
honneur d'accepter la présidence
de cette thèse.*

A MON MAÎTRE

M. LE DOCTEUR J. A. SICARD

Professeur agrégé à la Faculté

Médecin de l'hôpital Necker

*A qui nous devons le sujet de
cette thèse. Témoinage de notre
reconnaissance.*

A MES MAITRES DANS LES HOPITAUX

A MON MAITRE M. LE DOCTEUR L. FAISANS

*Qui a bien voulu guider mes
début en médecine. Hommage
et sincère gratitude.*

A MM. le Professeur A. ROBIN

le Professeur J. L. FAURE

le Docteur P. BOULLOCHE

le Professeur C. JEANNIN

MM. les D^{rs} JALAGUIER, VEAU, OULMONT (*in memoriam*)

A MES MAITRES DE L'HOPITAL ROTHSCHILD

M. LE DOCTEUR L. ZADOC-KAHN

Médecin en chef de l'hôpital Rothschild
Ancien chef de Clinique à la Faculté

*Expression de notre profonde
reconnaissance pour l'intérêt
qu'il nous a toujours témoigné.*

M. LE DOCTEUR A. SCHWAAB

Médecin accoucheur de l'Hôpital Rothschild
Ancien chef de Clinique à la Faculté

MM. LES DOCTEURS G. WEIL ET JOSEPH

LES SYNDROMES STRIÉS

SYNDROME DE VOGT

INTRODUCTION

Depuis une dizaine d'années, des travaux combinés d'anatomie pathologique et d'observations cliniques, spécialement les recherches de M. et Mme Vogt, K. Wilson, Westphall, Strümpel, Ramsay Hunt, ont jeté une lumière sur la physiologie probable des noyaux gris centraux, du corps strié en particulier.

Dans le domaine du système nerveux central, la méthode expérimentale ne peut être que d'une faible utilité, surtout lorsqu'il s'agit d'organes aussi profondément situés que les noyaux gris ; on risque, en effet, au cours des expériences, de produire des phénomènes surajoutés par lésion des régions voisines. C'est pour cette raison que cette méthode n'a donné que des résultats contradictoires et qu'on s'est orienté d'un autre côté.

La méthode anatomo-clinique, créée par Charcot et Vulpian, et la méthode anatomo-physiologique, ont permis de déterminer un certain nombre de fonctions physiologiques du cerveau et d'expliquer certains syndromes.

C'est ainsi qu'on a essayé d'élucider les fonctions du corps strié. Les résultats auxquels ont abouti toutes ces

recherches sont de l'avis même de ceux qui s'en sont le plus occupés, encore obscurs. Nous citerons à ce propos quelques mots de M. Pierre Marie, extraits de la préface d'un livre récent de Hall consacré à la pathologie du corps strié.

« Ce qu'il faudra, ce sera de n'affirmer que tel ou tel syndrome, tel ou tel symptôme est dû au corps strié, que lorsqu'on aura dûment constaté par un examen microscopique minutieux de toutes les régions de l'encéphale : 1° qu'il existe bien réellement une lésion indiscutable du corps strié ; 2° qu'il n'existe aucune autre lésion des centres nerveux que celle du corps strié. »

Dans ce travail, après avoir rappelé, d'après les plus récentes recherches, la structure et les connexions probables du corps strié, nous exposerons les faits cliniques et anatomiques relatifs au syndrome décrit par C. Vogt sous le nom d'« état marbré ». Nous rapporterons ensuite, en la commentant, une observation qui nous a été donnée par notre maître, M. J.-A. Sicard. Nous lui sommes infiniment reconnaissante pour la bienveillance qu'il nous a témoignée et pour les conseils qu'il a bien voulu nous donner au cours de ce travail.

Enfin, nous donnerons une idée d'ensemble de la physiologie probable des corps striés ; nous exposerons brièvement quelques-unes des théories qui ont été émises pour expliquer la pathogénie des principaux troubles moteurs : hypertonie et mouvements involontaires divers, que l'on retrouve dans tous les syndromes du corps strié.

CHAPITRE PREMIER

DE LA STRUCTURE ET DES CONNEXIONS DU CORPS STRIÉ

Des recherches très récentes de M. et Mme Vogt, M. Bielschowsky, Malone et Ramsay Hunt mis au point la structure des corps striés.

Les corps striés sont constitués par deux noyaux situés à la base du cerveau : le noyau caudé, intra-ventriculaire et le noyau lenticulaire, extraventriculaire, séparés l'un de l'autre par le bras antérieur de la capsule interne. Cependant, l'étude de coupes en séries a montré que le segment externe, ou putamen, du noyau lenticulaire finit par se fusionner au noyau caudé ; les deux segments internes ou globus pallidus, demeurent isolés. C'est précisément ce que sont venues confirmer les recherches de Vogt, Bielschowsky, R. Hunt, Malone ; ces auteurs ont prouvé qu'il s'agissait là plus que d'une fusion fortuite mais d'une véritable identité de structure.

M. Lhermitte a publié, il y a quelque temps, une revue générale sur les syndromes du corps strié. Nous ne pouvons mieux faire que d'emprunter à cet excellent mémoire les notions d'histologie exposées d'après les travaux des auteurs cités plus haut.

Le noyau caudé et le putamen, noyaux allomorphes, sont constitués par deux variétés de cellules nerveuses noyées dans un feutrage de fibres fines. Parmi ces deux

variétés de cellules, les unes sont à cylindre axe long (type Golgi I), à protoplasme abondant ; les autres à cylindre axe court (type Golgi II), à dendrites nombreuses et ramifiées, à protoplasma réduit (1).

Le globus pallidus présente la structure des noyaux isomorphes ; il est constitué uniquement par des cellules du type Golgi I, à cylindre axe long. Des fibres nerveuses amyéliniques viennent se terminer aux abords des cellules.

M. et Mme Vogt, à cause de cette identité de structure, ont réuni sous le nom de *striatum* le noyau caudé et le putamen, réservant le nom de *pallidum* aux deux segments internes du noyau lenticulaire.

Les connexions des noyaux gris centraux ne sont pas encore toutes bien connues ; cependant, un certain nombre de faisceaux ont été trouvés et décrits ces dernières années par Déjerine, R.-Y. Cajal, M. et Mme Vogt, Wilson, Ramsay Hunt.

On peut résumer ainsi les différentes connexions :

A) *Fibres strio-fugales*. — 1° Ce sont les fibres strio-pallidales.

Il est à peu près admis actuellement qu'il n'existe pas de relation directe entre le striatum et l'écorce ;

2° *Fibres pallido-thalamiques*, constituées par trois faisceaux dont l'un traverse la capsule interne et aboutit à la lamelle externe et à la région oro-ventrale du thalamus, le second embrasse le pied du pédoncule cérébral pour gagner la région hypothalamique, le troisième se rend au corps de Luys et à sa capsule.

Un certain nombre de fibres issues du pallidum, passent par la région hypothalamique et gagnent la calotte et le noyau rouge, le locus niger, le plancher du ventricule médian et le tuber cinereum.

L'existence de ces faisceaux a été établie par MM. Grüns-

1. Bielschowsky, cité par Lhermitte.

tein, Wilson, à l'aide de la méthode des dégénérescences secondaires expérimentales. M. et Mme Vogt ont découvert un faisceau issu de l'anse lenticulaire, traversant la capsule du noyau rouge et aboutissant au noyau de Darks-hewitch et au noyau de la commissure postérieure.

B) *Fibres strio-pétales*. — Le striatum ne reçoit rien de l'écorce ni du cervelet, ni des centres hypothalamiques.

Les seules fibres démontrées actuellement sont celles qui viennent du thalamus (Déjerine, Roussy, Sachs, Pfeiffer, Wilson).

En résumé, le corps strié forme un système n'ayant aucune connexion anatomique directe avec l'écorce ni avec la voie sensitive centrale.

C'est un centre autonome moteur. M. Malone a trouvé que le pallidum était constitué par des cellules du type moteur. D'après R. Hunt les deux systèmes cellulaires qui existent dans le corps strié, c'est-à-dire le système du globus pallidus à grandes cellules (néo-strié) et le système du striatum à petites cellules, ont des fonctions différentes et leurs lésions produisent des aspects cliniques différents si elles sont bien systématisées. Au contraire, si elles sont en foyer, intéressant à la fois les deux ordres de cellules, les symptômes seront mixtes.

CHAPITRE II

LES SYNDROMES STRIÉS

La clinique vient confirmer les résultats de l'histologie et montre que les lésions du corps strié se traduisent exclusivement par des troubles d'ordre moteur. Mais, si l'allure générale des maladies striées est toujours la même, les syndromes varient suivant la localisation, l'étendue, la qualité et même l'apparition chronologique de la lésion. L'intervention de tous ces facteurs donnera des tableaux cliniques en apparence très dissemblables : chorée de Huntington, maladie de Parkinson, athétose double, maladie de Wilson, etc.

Ces différentes maladies, dont le tableau clinique était défini depuis plus ou moins longtemps, étaient restées jusqu'à ces dernières années un sujet de discussion pour ce qui dépend de leur substratum anatomique. C'est ainsi que la maladie, appelée aujourd'hui dégénérescence lenticulaire progressive ou maladie de Wilson, n'avait été l'objet pendant longtemps que d'observations très incomplètes sans vérification anatomiques précises, Homen (1890), Gowers (1906), Auton (1908). Elle ne fut identifiée qu'en 1912 par K. Wilson qui donna dans une monographie une description détaillée de ses signes et de ses lésions. C'est une maladie du système nerveux moteur, à marche progressive, frappant les jeunes et souvent familiale. Elle se caractérise par de l'hypertonie musculaire, de la contraction, des spasmes, des troubles de la parole du type pseudo-bulbaire et un tremblement permanent des membres, à petites oscillations, augmenté par l'attention et le

efforts volontaires. En général, il y a des troubles intellectuels et des troubles psychiques assez accusés. Le syndrome répond à des lésions bilatérales de désintégration dans le putamen et le globus pallidus, produisant parfois de véritables cavités kystiques. On note également la présence d'une cirrhose hépatique atrophique, ne se révélant cliniquement par aucun signe.

A la maladie de Wilson il faut rattacher la pseudo-sclérose de Westphall et Strümpell qui lui ressemble au point que très souvent les deux tableaux cliniques ont été confondus. Mais les deux maladies diffèrent surtout par leur substratum anatomique. Dans la pseudo-sclérose les lésions, uniquement microscopiques, siègent dans diverses parties du cerveau mais toutefois avec prédominance dans les corps striés : elles se caractérisent par une prolifération de la névroglie qui remplace les cellules nerveuses détruites.

Le substratum anatomique de la chorée chronique progressive d'Hutington a été établi en 1908 par Jelgersma, Alzheimer en 1911 puis Kleist et Gusta en 1913 et confirmé par MM. P. Marie et Lhermitte qui établirent le concept de la « dégénération atrophique cortico-striée ». D'après ces auteurs, les troubles de la motilité seraient uniquement dus aux altérations du corps striée, la démence, très marquée dans cette maladie, étant seule imputable aux lésions corticales. Cette opinion est confirmée par les travaux de M. et Mme Vogt qui, dans deux cas de chorée chronique progressive, *sans troubles psychiques*, ont trouvé uniquement des lésions du striatum.

Dans des cas typiques de maladie de Parkinson, Jelgersma a trouvé, pour la première fois en 1908, des lésions des noyaux gris et des fibres strio-fugales. D'autres auteurs ont trouvé plus tard des lésions dans d'autres parties de l'encéphale : capsule interne, avant-mur, locus niger. La question n'est donc pas complètement résolue, mais

tout porte à croire que les corps striés jouent un rôle prépondérant dans cette maladie.

D'ailleurs, la place si importante qu'a prise l'encéphalite épidémique au cours de ces dernières années dans la pathologie, a notablement éclairé la question. On sait, en effet, que les lésions de l'encéphalite se localisent électivement aux ganglions centraux et le « syndrome excito-moteur », décrit par P. Marie et G. Lévy, semble s'apparenter très étroitement aux syndromes striés. L'installation du syndrome parkinsonnien ou mieux du « parkinsonisme » en rend l'analogie encore plus évidente.

Enfin, l'athétose double idiopathique, dont les premières observations furent apportées par Clifford Albutt en 1871, Hammond, Little, fut l'objet d'un assez important mémoire de Clay Show en 1873. L'affection fut décrite pour la première fois en France par Oulmont (1878) (1). Depuis, un nombre considérable d'observations ont été publiées dans les différents pays. Mais les cas avec autopsie sont très rares et les lésions trouvées très variables. C'est pourquoi Audry (1892) considère l'affection non comme une entité morbide mais comme un syndrome.

La première observation détaillée avec autopsie est due à Auton (1896). Dans un cas d'athétose double classique ayant débuté dans le tout jeune âge, il trouva à l'autopsie des lésions localisées au putamen et au noyau caudé et rien ailleurs.

Cette localisation fut retrouvée et bien décrite plus tard par Mme C. Vogt qui isola ainsi de l'athétose double un syndrome bien déterminé.

1. Oulmont, Thèse de Paris, 1878.

CHAPITRE III

LE SYNDROME DE C. VOGT. — L'ÉTAT MARBRÉ

En 1911, Mme Cécile Vogt publia avec Oppenheim, sous le nom de paralysie pseudo-bulbaire congénitale infantile, deux observations de malades, dont une avec vérification anatomique, qui lui permirent d'établir un syndrome du corps strié. Ces observations furent suivies, quelques temps après, de plusieurs autres, qui vinrent confirmer ses premiers travaux.

Nous allons donner les observations résumées de ces cas dont les premiers concernent la mère et la fille.

Obs. 1. — Cas Weimer, mère, 31 ans.

Née à terme mais accouchement difficile de la mère.

La famille s'aperçut d'une certaine anomalie au moment où elle aurait dû commencer à marcher. Elle n'a en effet marché qu'à 6 ans et toujours d'une façon très défectueuse.

A l'époque où elle est examinée, elle est âgée de 31 ans. Elle présente un facies particulier : les lèvres sont serrées, la commissure légèrement déviée à gauche; de temps en temps, des mouvements involontaires déforment la bouche et soulèvent les sourcils. Elle est incapable de souffler, de siffler ou de cracher. L'occlusion volontaire des yeux est possible mais elle est faible. Quand on lui dit d'ouvrir la bouche, elle doit lutter contre le spasme et ne peut y arriver qu'en faisant des grimaces.

L'ouverture de la bouche se termine toujours par une subluxation du maxillaire inférieur qui se réduit spontanément quand elle la ferme; les mouvements latéraux du maxillaire inférieur sont impossibles. Quoiqu'intelligente et entendant parfaitement

bien, elle ne peut prononcer un seul mot ; elle émet seulement quelques sons quand elle rit ou quand elle pleure.

Les mains sont généralement fermées ; tous les mouvements ont quelque chose de convulsif. Dès qu'elle ouvre les mains, des mouvements athétosiques apparaissent.

Les membres inférieurs sont en contracture, le pied en varus équin. La marche est spasmodique.

La colonne vertébrale est déviée par la contracture des muscles du dos.

Sphincters, sensibilité, réflexes normaux.

L'intelligence paraît normale.

La malade est décédée de péritonite puerpérale en 1908. On n'a encore rien constaté d'anormal chez l'enfant.

Examen anatomique (résumé).

a) *Anatomie macroscopique*. — La substance blanche des hémisphères est normale. Le centre ovale et la capsule interne paraissent plus larges que normalement. Cette apparence est due à la diminution de volume de la substance grise des noyaux centraux.

Les noyaux gris sont réduits. Ils présentent un aspect marbré.

Il y a une diminution du faisceau de fibres unissant le noyau caudé et le putamen au globus pallidus. Le noyau caudé est le plus atrophié et ce sont les faisceaux qui en partent qui ont disparu en plus grand nombre.

Le globus pallidus est atrophié dans sa partie dorsale et c'est précisément à cet endroit qu'aboutissent les faisceaux disparus du noyau caudé.

L'anse lenticulaire paraît intacte. Le thalamus est normal. L'hypothalamus est moins riche en faisceaux que normalement.

b) *Anatomie microscopique*. — L'aspect marbré est dû à ce que des flots de substance grise saine, sont enserrés dans une sorte de réseau de tissu spongieux formé d'amas de fibres enchevêtrées.

Obs. II. — Cas Weimer, fille, 12 ans.

L'affection chez la fille est un peu moins prononcée que chez la mère. Elle peut mieux parler mais, à la manière des pseudo-bulbaires, comme si elle avait quelque chose dans la bouche.

Ses paroles sont accompagnées de grimaces et de mouvements associés dans toute la musculature.

On note la même expression de physionomie que chez la mère. Même difficulté pour ouvrir la bouche mais la déglutition est plus facile.

Pas d'équinisme du pied. La marche est moins spasmodique.

Elle pleure facilement et d'une façon convulsive s'accompagnant de spasmes de toute la musculature du corps et d'occlusion des paupières.

Ces deux observations furent suivies en 1912 d'un nouveau cas que Mme C. Vogh étudia avec Freund.

Obs. III. — Cas Pauline St..., née en 1830.

Née à terme. A l'âge de cinq ans, elle aurait eu des convulsions.

A commencé à parler en temps normal mais n'a marché qu'à cinq ans et toujours d'une façon très défectueuse.

Depuis son enfance elle fait constamment des grimaces et tient sa tête penchée du côté droit.

Elle a appris à lire et à écrire. Elle peut même tricoter mais les aiguilles lui échappent souvent des mains, ses doigts s'écartant fréquemment les uns des autres.

Par moments, les paupières sont fortement serrées, les narines pincées, la tête penchée à droite.

La marche est possible, quoique lente; la jambe droite traîne un peu. On a l'impression que le côté droit est parésié.

Ses grimaces s'exagèrent, quand elle mange, quand elle rit. Le rire est étouffé, la voix un peu lente et trainante. Lorsqu'elle parle, sa langue est projetée hors de la bouche.

La mémoire est bonne.

Voici ce qu'on a constaté en 1905 :

Tête penchée à droite. Forte contracture des muscles du cou. Scoliose droite.

Membres inférieurs. — Pied plat à gauche; varus équin à droite. Le gros orteil droit est en valgus.

La jambe droite en légère flexion. On constate des mouvements athétosiques, surtout au niveau du premier et du cinquième orteil.

Aux deux pieds, contracture des fléchisseurs plantaires et des extenseurs des orteils.

Aux genoux, aux hanches, résistance des fléchisseurs, des extenseurs, des adducteurs. La marche est difficile, surtout aux premiers pas.

Membres supérieurs. — A gauche rien d'anormal.

A droite : coude fléchi, avant-bras en pronation, légère flexion et abduction. Le pouce est en extension, le cinquième doigt en légère abduction et les autres fléchis sur leurs métacarpiens.

Contracture spastique des adducteurs et des pronateurs.

Tous les mouvements sont exécutés avec peine.

Etat des réflexes : Réflexes patellaires : normal à gauche, diminué à droite.

Réflexes achilléens : manquent des deux côtés.

Pas de clonus. Pas de Babinski.

La malade meurt de pleurésie en 1907 à soixante-dix sept ans.

Examen anatomique. — Rien dans la zone pyramidale.

Noyau caudé diminué de volume. Présente un aspect marbré dans sa partie latéro-dorsale et ventro-latérale. Même aspect dans le putamen. Toutes les lésions sont plus accentuées à gauche.

Ce qu'il y a d'un peu particulier dans cette observation c'est que la malade arrivait à vaincre le spasme de son bras et à mieux marcher après quelques pas. Donc il n'y avait pas de paralysie, puisque les mouvements étaient possibles dès que le spasme était vaincu.

S'appuyant sur ces trois cas et aussi sur l'observation, d'Anton, publiée en 1896, tout à fait superposable à celles-ci et vérifiée par l'autopsie, Mme Cécile Vogt a été amenée à construire un syndrome du corps strié présentant une grande analogie avec l'athétose double idiopathique. C'est donc à elle que revient le mérite d'avoir dégagé ce syndrome, du concept si large de l'athétose double, qui englobait jusqu'alors un nombre considérable d'états morbides, se manifestant plus ou moins par de la spasticité et

des mouvements attéto-siques des membres et de la face. A part l'observation complète d'Anton, le concept d'athétose double n'avait jamais été établi à l'aide d'un substratum anatomique précis. Les rares autopsies qu'on avait faites, n'avaient donné que des résultats contradictoires. Avec les observations de Madame Vogt, le doute ne paraît plus possible et il est permis de concevoir le syndrome de l'« état marbré » tel qu'il a été décrit et vérifié par elle.

L'état marbré de C. Vogt

A. — *Description clinique*

La maladie, probablement congénitale, se manifeste dès les premiers mois de la vie, rarement après la première année. Bien qu'on l'ait constatée une fois chez la mère et chez la fille, on ne peut pas en conclure qu'elle soit héréditaire ou familiale.

C'est généralement au moment des premiers pas et des premiers mots de l'enfant que les parents remarquent une certaine anomalie. La marche est généralement retardée; quelquefois l'enfant ne marche qu'à 4 ou 5 ans et d'une façon très défectueuse. La parole est malaisée, parfois intelligible. L'intelligence, dans la plupart des cas, est conservée; cependant il peut y avoir des troubles intellectuels accusés.

L'affection se caractérise par des troubles moteurs bilatéraux; ils sont souvent plus marqués d'un côté que de l'autre, et peuvent prédominer à la tête: dans d'autres cas ils affectent particulièrement les membres supérieurs ou les membres inférieurs.

Les mouvements volontaires sont maladroits, quelquefois impossibles à exécuter, interrompus par l'apparition de spasmes, de mouvements involontaires athétosiques

ou choréo-athétosiques. Les troubles de la parole sont parfois très marqués, ressemblant à ceux de la paralysie pseudo-bulbaire, parole scandée, nasonnée, explosive. Tous ces signes relèvent de l'état hypertonique de la musculature, qui se révèle, à l'examen, par la résistance des antagonistes à tous les mouvements, donnant la sensation d'une corde tendue. Les mêmes phénomènes se manifestent aux muscles de la face, contractant à l'extrême l'orbiculaire des lèvres ou des paupières.

Ce qu'il y a de particulier, c'est que tous ces symptômes augmentent par l'attention et les mouvements volontaires ; ils diminuent au contraire au repos, quand l'attention est détournée et disparaissent souvent complètement pendant le sommeil.

Dans les cas graves, on observe aussi des mouvements associés et du rire et pleurer spasmodiques.

Les symptômes négatifs sont d'une égale importance car ils prouvent que la voie pyramidale est hors de cause. En effet, il n'y a ni atrophies musculaires, ni paralysies vraies, ni troubles de la sensibilité. Les réflexes tendineux, quoique difficiles à rechercher à cause de l'hypertonie, sont en général normaux, quelquefois un peu exagérés. Le réflexe abdominal est toujours conservé et le signe de Babinski est négatif. Si on a observé parfois un Babinski positif, il est probable, comme le pense Mme Vogt qu'il était dû à l'athétose.

Évolution. — D'abord progressifs, des symptômes tendent à s'amender jusqu'à cinq ans, puis l'état reste stationnaire et compatible avec une longue vie.

En général, il y a d'abord régression des troubles des membres supérieurs et il persiste un tableau clinique ressemblant à la paralysie spasmodique. Le caractère de régressivité trouve son explication dans la lésion anatomique, qui n'est pas progressive comme celle de la maladie

de Wilson, et qui permet probablement des suppléances. La rééducation est donc possible (Vogt).

B. — *Description anatomique*

Le tableau clinique que nous venons d'exposer répond à un aspect anatomo-pathologique très spécial du corps strié qui a été décrit en détails par Cécile Vogt sous le nom d'« Etat marbré » (*status marmoratus*). Toutes les autres parties du cerveau et du système nerveux en général et particulièrement les voies pyramidales, sont intactes, dans les cas purs.

L'état marbré de C. Vogt se caractérise macroscopiquement par une diminution notable de la substance grise du corps strié, spécialement du putamen et du noyau caudé, avec diminution des faisceaux de fibres unissant le noyau caudé et le putamen au globus pallidus. Les coupes présentent un aspect marbré caractéristique.

L'anatomie microscopique montre que cet aspect marbré est dû à un feutrage de fibres fines, remplaçant les cellules normales détruites et emprisonnant dans leurs mailles des îlots de substance grise normale. Ce qu'il y a de particulier dans cet « état marbré » c'est que ce n'est pas de la névroglie qui remplace les cellules absentes, mais des fibres à myéline. Ce fait prouverait, d'après Mme C. Vogt, que « l'état marbré » est une dystrophie, qui favoriserait peut-être certains états asphyxiques du nouveau-né. Mme Vogt se demande même si on ne pourrait expliquer de cette façon, certaines formes décrites dans le syndrome de Little où l'élément paralytique vrai fait défaut et qui rentreraient ainsi dans le cadre du syndrome décrit par elle.

Diagnostic différentiel

Il faut différencier le syndrome de Vogt, d'une part des autres syndromes du corps strié, d'autre part de certaines affections qui s'accompagnent de mouvements choréïques ou athétosiques : les hémiplégies et les diplégies spasmodiques infantiles. Mais ces affections se traduisent pas des signes de paralysie vraie qu'il faut différencier des troubles moteurs par hypertonie.

Quand l'hypertonie de la musculature labio-glosso pharyngée est très marquée, on pourra confondre la maladie avec la paralysie pseudo-bulbaire infantile ; mais celle-ci s'accompagne de paralysie vraie et permanente du voile du palais, de la langue et du pharynx.

En ce qui concerne les autres syndromes du corps strié, le diagnostic se posera surtout avec la maladie de Wilson ; celle-ci s'en distingue par l'époque d'apparition de la maladie, le tremblement, l'absence de mouvements athétosiques, la progressivité de la maladie. Enfin l'autopsie montrera des foyers de désintégration, des cavités kystiques dans le corps strié et la présence d'une cirrhose hépatique.

Depuis les travaux de Mme C. Vogt on a publié un certain nombre d'observations qui paraissent s'apparenter au syndrome décrit par elle, mais aucune vérification anatomique n'a été faite.

L'observation que nous rapportons, semble également rentrer dans ce cadre clinique. Nous montrerons, après avoir exposé le cas, quel est son intérêt et quels sont ses rapports avec le syndrome qui nous intéresse.

Obs. IV (recueillie dans le service de M. le D^r J.-A. Sicard).
R. S..., âgé de 3 ans. Fils unique. Parents bien portants

sans antécédents syphilitiques ou tuberculeux. Le père aurait été atteint cependant d'une coxalgie dans l'enfance. Grossesse de la mère normale. Accouchement sans incidents, sans les fers. Nourri au biberon avec accroissement de poids normal.

Vers l'âge de 18 mois, alors que l'enfant avait fait ses premiers pas, l'entourage s'aperçut d'une expression particulière que prenait le visage. Ce masque si spécial n'a fait depuis lors que s'accroître davantage. En même temps la marche devenait plus difficile, avec un certain degré d'instabilité, d'insécurité, l'enfant faisant des chutes assez fréquentes lorsqu'il voulait précipiter le pas. Les membres supérieurs étaient malhabiles. Il apparut à la famille que, dès le début de l'évolution des troubles moteurs, tout le côté droit du corps (aussi bien l'hémiface droite que les membres supérieurs et inférieurs droits), était plus atteint dans sa motricité que le côté gauche ; que lors de la déambulation, le pied droit restait plus paresseux, plus traînant et que l'enfant, pour atteindre les objets qu'on lui présentait, se servait plus volontiers de la main gauche que de la main droite.

Evolution. — Si, au début de l'évolution des troubles moteurs la face aussi bien que les membres semblaient être atteints à peu près parallèlement, il y eut rapidement opposition évolutive nette entre la régressivité des dyskinésies, des membres, l'amélioration nette de la marche et de la motricité des membres supérieurs et, au contraire la progressivité des troubles spasmodiques du masque facial.

Etat actuel (novembre 1921).

Face et tête. — La tête paraît normalement conformée, peut-être un peu plus forte que d'habitude. Le tour de tête mesure environ 40 centimètres. On note à 3 centimètres au-dessus du zygoma et bilatéralement, une saillie osseuse allongée de 1 centimètre de hauteur environ et de 4 centimètres de longueur, saillie osseuse, non douloureuse et qui ne paraît comporter aucune signification.

L'aspect du visage est particulier. Sur un fond d'hypertonie généralisée à l'ensemble de la face et qui contracte à l'extrême les muscles, se détachent des plis et des sillons à prédomi-

nance naso-labiale et péri-orbitaire. Les paupières sont assujetties à une demi-occlusion permanente, spasmodique. Depuis deux mois environ, sous l'influence de la progressivité et de la spasticité faciale, l'occlusion palpébrale droite reste complète même quand l'enfant est au calme absolu. La mère dit également que pendant le sommeil de l'enfant, les traits du visage ne se détendent que partiellement et que la contracture de la paupière droite reste très apparente. Du reste, l'épreuve suivante montre que l'orbiculaire palpébral droit reste désormais soustrait à l'influence volontaire. Vient-on en effet à obturer à l'aide d'un bandeau l'œil gauche, l'enfant reste dans la situation d'un aveugle, cloué sur place, ne marchant plus qu'à tâtons et incapable de retrouver sa mère ou ses proches dans une pièce même très éclairée. La paupière droite demeure spastiquement close, malgré tous les efforts de l'enfant faits pour la relever. L'occlusion palpébrale gauche est incomplète, mais acquiert une intensité inaccoutumée à la moindre émotion, pleurs ou rires, sous l'influence d'un heurt, de la fermeture brusque d'une porte, du bris d'un objet, d'un claquement de mains. Le spasme facial réagit vivement à la plupart des sollicitations extérieures.

La bouche est condamnée à une moue constante par contraction des orbiculaires. Plus bas, sous le menton, se dessinent latéralement des fossettes à mouvements vermiculaires continus, menus frémissements ou palpitations musculaires, qui ajoutent une note significative à ce tableau si spécial. Aussi dans son ensemble, le facies présente vraiment un « masque » de crispation. C'est plus qu'un visage faisant la moue, grimaçant ou sardonique. On a bien l'impression d'une musculature faciale qui se crispe, se replie, se retracte sur elle-même comme soumise à une attraction profonde.

Parole. — La parole est distincte mais lente, parfois légèrement explosive avec, de temps à autre, un certain degré de nasonnement, mais aucune dysarthrie nette. L'enfant se fait comprendre à peu près normalement dans les moments de calme. Toutes les émotions rendent les troubles de la parole plus apparents

Déglutition. — La déglutition est malaisée, surtout pour les liquides, qui ne sont déglutis qu'en plusieurs fois, lentement et la tête renversée en arrière. Les aliments solides, aussi bien que les purées et les pâtes, sont déglutis avec plus de facilité.

Membres supérieurs. — Au repos, les membres supérieurs sont le plus souvent dans l'attitude de légère abduction du bras s'éloignant du thorax et de demi flexion de l'avant-bras sur le bras. Les doigts de la main droite se replient volontiers sur la paume.

Les mouvements actifs volontaires se font facilement ; l'enfant prend les objets usuels d'une façon normale. Il mange seul, porte correctement le verre à sa bouche ; de temps à autre cependant, le membre supérieur droit présente un léger tremblement, surtout lorsqu'il veut soulever des objets un peu lourds. Parfois également, l'enfant se sert plus volontiers dans ses jeux de la main gauche que de la main droite. Les mouvements passifs s'exécutent aisément ; on ne note ni hypertonie vraie ni raideur ; pas de contractions fibrillaires, pas de secousses, pas de retrait spontané automatique du membre, pas de cutanéoréflexivité.

Pas de mouvements associés. Pas de syncinésies. Aucun trouble moteur qui puisse rappeler les dyskinésies de la chorée ou de l'athétose.

Les réflexes osseux et musculaires sont légèrement exagérés, peut-être un peu plus à droite qu'à gauche.

Il ne semble pas exister de troubles de la sensibilité. La recherche de la sensibilité objective est, du reste, rendue difficile par le caractère craintif, émotif de l'enfant. Il n'y a pas de troubles trophiques des membres supérieurs ; les mains gardent leur coloration normale.

Membres inférieurs. — On note l'existence de pied-plat, plus accusé à droite qu'à gauche. Au repos, soit dans le décubitus horizontal, soit dans la station verticale, les membres inférieurs gardent une attitude normale, sans raideur ni contracture.

Les mouvements actifs volontaires sont normaux pour tous les segments, ainsi que les mouvements passifs. La marche se fait à peu près normalement, mais l'enfant s'appuie davantage

sur le côté gauche ; il en résulte une déambulation un peu dandinante mais qui va s'améliorant progressivement depuis trois à quatre mois.

D'assez longues marches sont possibles sans fatigue. L'enfant joue avec ses camarades, mais la course est toujours ralentie et maladroite. Il ne tombe plus jamais et, à cet égard, les progrès sont des plus manifestes. Il se met volontiers à quatre pattes, se relève aisément sans que l'on note aucune perturbation dans le jeu moteur des muscles rachidiens ou thoraco-abdominaux.

Les réflexes des membres inférieurs sont légèrement exagérés ; les rotuliens plus que les achilléens ; il n'y a pas de clonus ; le signe de Babinski est absent des deux côtés. La flexion des orteils, par le procédé du chatouillement plantaire est cependant plus accusée à gauche qu'à droite ; mais dans les nombreuses recherches faites à ce sujet on n'a jamais pu déceler une extension vraie du gros orteil droit.

L'exploration de la sensibilité objective des membres inférieurs est difficile à réaliser, toujours en raison de l'émotivité de l'enfant.

Psychisme. — Il ne semble pas exister de troubles intellectuels. D'après l'entourage, l'enfant est attentif, affectueux mais pleure peut-être un peu plus facilement que les autres enfants du même âge.

L'état général est bon. Il n'existe aucune tare viscérale : le cœur, les poumons, la rate, le foie notamment, paraissent être normaux. Les reins ne présentent rien de spécial à signaler.

Le liquide céphalo-rachidien est également normal par sa constitution chimique et cytologique. Le sucre est en proportion normale. Il n'y a ni hyper-albuminose, ni hypercytose et la réaction de Wassermann est négative.

Le cas que nous venons de rapporter appartient incontestablement aux syndromes du corps strié et paraît devoir se ranger dans le cadre du syndrome décrit par C. Vogt.

En effet nous y retrouvons le début dans la première année par l'apparition de troubles moteurs des membres

et de la musculature faciale, de troubles pseudo-bulbaires, la régressivité des symptômes des membres.

Mais l'observation offre quelques particularités : c'est, d'une part, l'absence complète de mouvements choréïques ou athétosiques dans les membres, d'autre part la progressivité de l'hypertonicité faciale qui s'oppose si nettement à l'atténuation des troubles moteurs des membres ; ce dernier fait permet de supposer des localisations spéciales dans le corps strié ; nous en reparlerons plus loin. Enfin cette spasticité si marquée de la face, donne à la maladie une allure particulière et donne lieu à un type spécial du syndrome, type facial, « masque de crispation » (Sicard).

CHAPITRE IV

LES TROUBLES MOTEURS DES SYNDROMES STRIÉS QUELQUES THÉORIES RELATIVES A LEUR PATHOGÉNIE LE PROBLÈME DES LOCALISATIONS

Il nous paraît intéressant de nous étendre un peu plus longuement sur deux symptômes du syndrome de Vogt qui sont d'ailleurs communs à toute la pathologie du corps strié : l'hypertonie et les mouvements involontaires.

A. — *Hypertonie*

L'hypertonie se révèle par un état spastique spécial de toute la musculature du corps, y compris la musculature labio glosso-pharyngée.

Cette hypertonie est tout à fait différente de la contraction qui existe dans les paralysies spasmodiques par lésions des voies cortico-spinales. En effet, en dépit d'une spasticité quelquefois très intense, on ne trouve aucun signe de paralysie vraie, bien entendu quand la lésion est pure et ne se complique pas d'altérations de la capsule interne. Cette rigidité musculaire si spéciale, donne à la main qui palpe une sensation de dureté élastique, de corde tendue ; l'exécution d'un mouvement passif détermine une résistance considérable des antagonistes ; Wilson dit qu'il y a « hyperactivité des antagonistes sur les agonistes ».

La rigidité musculaire est plus ou moins généralisée et peut atteindre simultanément les muscles des membres, du dos, de la face, de la langue, du pharynx et du larynx. Jamais, dans les spasmes par lésion des voies pyramidales, on n'observe une telle extension de la contraction, même quand les lésions sont bilatérales (Hall).

Cependant l'hypertonie peut n'intéresser que certains groupes musculaires et épargner complètement les autres. Dans l'observation que nous avons rapporté, ce fait est très remarquable ; l'hypertonie est uniquement localisée aux muscles de la face et respecte presque entièrement ceux des membres. Nous reviendrons du reste plus loin sur cette particularité.

Cette hypertonie, dite parapyramidale, est essentiellement variable, susceptible de disparaître par le repos ou de s'exagérer à l'occasion de mouvements volontaires ; elle tend à la « rigidité de fixation » comme l'a qualifiée Strümpell, c'est-à-dire à fixer les membres dans des attitudes anormales plus ou moins durables. D'après Strümpell, le réflexe paradoxal de Westphal n'en serait qu'une variété.

Les troubles de la parole et de la déglutition sont également imputables à l'hypertonie. Ils prennent parfois une place si importante dans les syndromes du corps strié que le syndrome de Vogt fut décrit sous le nom de paralysie pseudo-bulbaire congénitale infantile. Ces troubles de la parole et de la déglutition se distinguent de la véritable paralysie pseudo-bulbaire par la rémission transitoire des symptômes. La parole qui était lente, scandée et difficile, devient tout à coup à peu près normale quand le spasme cesse. Donc il n'y a pas véritable paralysie mais simplement spasticité extrême de la musculature, entravant l'articulation des mots. C'est, comme le dit M. P. Marie, « la fonction de la phonation qui est entravée comme la marche peut être entravée sans paralysie des muscles de la jambe ».

B. — *Mouvements involontaires*

L'apparition de mouvements involontaires caractérise également les syndromes striés. Ceux-ci se présentent soit sous forme de tremblement, comme dans la maladie de

Wilson, la paralysie agitante, certaines formes d'encéphalite épidémique, soit sous forme de mouvements choréïques (chorée de Huntington), soit enfin sous forme de mouvements athétosiques tels qu'on les trouve dans le syndrome de Vogt. M. Lhermitte pense du reste que toutes ces variétés de mouvements involontaires ne sont qu'une question de réaction du tonus musculaire et reconnaissent certainement la même origine.

Tous ces mouvements, quels qu'ils soient, sont essentiellement variables en intensité ; ils diminuent nettement par le repos et le détournement de l'attention tandis qu'ils peuvent devenir très intenses quand le malade y prête attention et veut les réprimer. Ils augmentent également dans les mouvements volontaires et ils en rendent l'exécution souvent difficile.

De nombreuses théories ont été proposées pour expliquer le mécanisme de ces troubles moteurs.

On admet actuellement que le corps strié exerce une influence sur la musculature et que l'hypertonie et l'apparition des mouvements involontaires résultent d'une perturbation quelconque de cette influence.

Van Wœrkom (1914 a étudié les troubles moteurs dans deux cas de lésions du corps strié. Il arrive aux conclusions suivantes :

1° Dans les maladies du corps strié il y a perturbation de la fonction statique des muscles, se manifestant par de l'hypertonie au repos, quelquefois de l'hypotonie, et de l'instabilité dans l'état des muscles.

2° Dans les mouvements actifs il y a « difficulté parfois insurmontable à substituer la fonction dynamique des muscles à leur fonction statique. »

Le trouble est plus ou moins intense suivant le moment et surtout suivant le degré d'attention.

3° Quand le mouvement actif peut s'effectuer, il y a défaut apparent de coordination, lui donnant le « caractère

d'un mouvement lent soit du mouvement démesuré ».

Reprenant son étude en 1906, Van Wœrkom fait de nouvelles remarques : dans les mouvements actifs, l'impulsion nerveuse, au lieu de se transmettre à un groupe musculaire déterminé, se rend à d'autres, déterminant ainsi des mouvements dans un autre segment du membre ou même dans un autre membre (mouvements d'hoïno et d'hétéro-latéralité). Parfois même, ce sont les antagonistes qui se contractent et déterminent des positions plus ou moins durables.

Si, à ce moment, on cherche à faire exécuter un mouvement passif, on se heurte à une certaine résistance, qui peut du reste se vaincre brusquement. Dans certains cas même. « l'impulsion de la volonté provoque une hyper-tonicité de toute la musculature intéressée (agonistes, synergistes, antagonistes). Le membre devient d'une dureté extraordinaire par suite de la lutte entre les agonistes et les antagonistes. Si on dit au malade de faire un mouvement d'extension, il y a brusque changement de l'équilibre statique des muscles et le membre commence par se mettre en flexion ; il cherche ensuite à reprendre la position qu'on lui a dite mais, plus il fait d'efforts, moins il y arrive. Ce n'est que par un détournement de l'attention qu'on peut le lui faire exécuter. Un exemple analogue est fourni par l'homme qui ne peut contracter l'orbiculaire des lèvres quand on le lui commande et qui, cependant, fume la pipe.

A cette étude, il nous paraît intéressant de rapprocher une observation de MM. Babinski et Jarkowski (*Rev. neurologique*, 1920). Il s'agit d'un enfant de 13 ans qui présente une athétose double, datant de la première enfance. Le petit malade a ceci de remarquable que la résistance de ses antagonistes est notablement diminuée par une augmentation volontaire de cette résistance. En d'autres termes, si on lui dit d'accentuer par la volonté la résistance de ces antagonistes, cette résistance, au lieu d'augmenter,

diminue et il devient possible de mobiliser le membre. MM. Babinski et Jarkowski pensent qu'il s'agit peut-être d'un trouble de l'équilibre, d'une « perturbation dans la synergie des agonistes et des antagonistes qui se manifesterait par une prédominance de ces derniers sur les premiers.

Les troubles moteurs dont nous venons de parler ont été longtemps considérés comme des troubles parétiques relevant de lésions des voies pyramidales. Lorsqu'on avait trouvé des lésions du corps strié, on avait toujours eu affaire à des lésions vasculaires ou néoplasiques ayant atteint en même temps la capsule interne ou du moins, qui avaient influencé par pression la fonction de ces fibres. Il était par conséquent, difficile de différencier la part de l'un et de l'autre.

Depuis les travaux de Vogt et Wilson, cette opinion n'a plus guère de partisans.

Cependant, Monakow pense que les mouvements choréiformes se produisent à la suite d'une excitation anormale de l'écorce motrice, excitation qui serait causée par des impulsions et excitatrices venues du thalamus. Déjerine et Roussy attribuent des mouvements choréiformes et athétosiques du syndrome thalamique, à des lésions capsulaires.

Pour Mme Vogt, d'après les cas examinés par elle, le doute n'est pas possible car la capsule interne paraissait absolument indemne.

Ainsi donc, dit-elle, « c'est dans la destruction d'une grande partie de la substance grise du noyau caudé et du putamen que nous devons chercher la cause des troubles moteurs. La décharge anormale des excitations motrices, comme elle se produit dans les spasmes de l'athétose, doit provenir de la destruction d'un centre de coordination l'inhibitrice et les noyaux gris centraux représentent par conséquent des organes régulateurs et inhibiteurs ».

Pour expliquer le mécanisme de ces troubles, Mme Vogt part de ce principe qu'il faut distinguer en neurologie les phénomènes de « *dislocation* » résultant d'un trouble du mécanisme cérébral et les phénomènes de « *libération* » résultant de l'exagération fonctionnelle de certains centres qui ne subissent plus l'influence de l'organe inhibiteur supprimé. Dans les lésions du corps strié, les spasmes résulteraient de l'indépendance secondaire de certains centres, consécutive à la suppression de leurs organes inhibiteurs.

Mme Vogt fait remarquer que si très souvent des aspects cliniques très voisins sont donnés par des lésions différentes, c'est que certains centres sont sous la dépendance de plusieurs organes inhibiteurs et qu'il suffit que l'un d'eux soit détruit pour déterminer à peu près les mêmes symptômes.

M. Wilson a repris dans sa monographie l'étude des syndromes du corps strié; voici ce qu'il pense au sujet de la pathogénie des troubles moteurs :

D'après lui pour que les mouvements involontaires aient lieu il faut :

1° Que la voie pyramidale ne soit pas lésée. Jamais on n'a constaté de pareils mouvements quand il y a paralysie. Cela exclut par conséquent toute idée de localisation aux voies pyramidales ;

2° Pour expliquer ces désordres, il faut incriminer une lésion d'une autre voie. Deux hypothèses sont possibles : la voie afférente cérébello-rubrothalamo-corticale et la voie efférente lenticulo-rubro-spinale.

D'après Wilson les mouvements athétosiques seraient d'origine corticale et résulteraient de l'absence fonctionnelle ou anatomique du faisceau cérébello-rubro-thalamo-cortical, qui transmettrait un influx inhibiteur à certaines régions de l'écorce.

Le tremblement aurait une autre origine. Il résulterait

de la destruction, sur une partie de son trajet, du faisceau lenticulo-rubro-spinal; cette destruction aurait pour effet de supprimer l'action inhibitrice que le corps strié exerce, par son intermédiaire, sur la corne antérieure de la moelle, d'où coordination et harmonie des mouvements. De cette suppression résulterait une sorte de libération de la voie pyramidale qui exerce alors seule son influx sur la corne antérieure; ceci expliquerait du reste l'augmentation du tremblement à l'occasion des mouvements volontaires ainsi que l'absence de tremblement quand le faisceau moteur volontaire n'est pas intact.

M. Wilson pense également que le corps strié exerce une action régulatrice sur le tonus musculaire. Cette action serait transmise à l'écorce par l'intermédiaire des fibres strio-thalamiques puis thalamo-corticales. L'hypertonie résulterait donc d'une hyperactivité corticale.

Cette théorie a été récemment critiquée par Walshe (1919), qui a fait remarquer que l'excitation corticale directe produisait des secousses cloniques et non pas une innervation tonique.

Un grand nombre d'autres théories ont été proposées pour expliquer le mécanisme de ces troubles moteurs.

Hunt (1917) s'appuie sur l'histologie et fait du globus pallidus, à grandes cellules, un système moteur, du noyau caudé et du putamen, à petites cellules, un centre coordinateur qui agit sur les impulsions conduites au corps strié par la voie afférente.

Economo explique l'hypertonie par la suppression de l'action inhibitrice du corps strié sur le tonus, dont le cervelet est l'organe producteur; d'autre part, le cervelet exercerait normalement une action de contrôle, de coordination sur les impulsions périphériques qui passent par les noyaux centraux pour être transformées en effets moteurs coordonnés. Si le système d'association cérébello-rubro-thalamo-cortical est lésé, cet effet coordinateur n'a pas lieu et

il se produit des mouvements choréiques ou athétosiques.

Kleist (1918) fait également du corps strié un centre pour les mouvements automatiques associés normaux (mouvements d'expression).

Toutes ces théories ont été analysées tout dernièrement dans une monographie de Hall (1). D'après cet auteur, il est difficile actuellement d'avoir une opinion nette. En tout cas, les théories de Economo, Kleist et Hunt, qui font du corps strié un centre autonome des mouvements automatiques normaux, lui paraît devoir mieux expliquer que la théorie de Wilson, les cas d'athétose où il y a uniquement localisation au corps strié. Il conclue ainsi :

« Les altérations du tonus musculaire et l'apparition des diverses formes de mouvements involontaires, paraissent toutes être dues à une collaboration anormale entre un système afférent provenant du cervelet (noyau dentelé) et un système efférent provenant du corps strié. » L'hyper-tonie se produit quand le tonus d'origine cérébelleuse n'est pas régularisé et les mouvements associés normaux peuvent se transformer en mouvement choréo-athétosiques quand la collaboration du cervelet, centre régulateur et du corps strié, centre moteur autonome, vient à manquer.

Il était intéressant de savoir si on avait le droit de penser à l'existence de centres spéciaux pour la musculature des différentes parties du corps et en particulier pour les muscles des membres, de la face, de la langue.

Pour Mme Vogt, la chose n'est pas douteuse. Dans ses observations et aussi dans celle d'Auton, la symptomatologie est différente suivant la localisation de la lésion. Dans le cas d'Auton, le noyau caudé est sain tandis que le putamen est atteint dans ses 4/7 postérieurs: il n'y a pas de troubles pseudo-bulbaires.

1. Cité d'après Hall.

Dans l'observation I de Vogt et Oppenheim, le noyau caudé est lésé surtout dans sa partie antérieure et le putamen dans toute son étendue : les troubles de la parole et de la déglutition sont très marqués.

Mme Vogt conclut que les organes régulateurs et inhibiteurs pour la parole et la mastication sont dans la partie antérieure du noyau caudé et du putamen.

Actuellement la notion de localisation paraît devoir se préciser par de nouvelles observations :

MM. Lhermitte et Cornil ont rapporté à la Société de Neurologie en 1924, une observation de malade présentant une inégale distribution de troubles choréiques et d'hypertonie. Chez ce malade, les mouvements choréiques siégeaient à la face, au larynx, au pharynx tandis que l'hypertonie se manifestait uniquement sur la musculature des membres inférieurs et du tronc. Les auteurs pensent que cette particularité ne peut répondre qu'à une localisation différente du processus anatomique.

M. Foix rapporte à ce propos, l'observation d'un malade dont la marche était à peu près impossible et qui ne présentait aucun trouble du côté des membres supérieurs.

Dans l'observation que nous donnons, il est permis de conclure de la même façon. Il y a une réelle opposition entre l'hypertonie si intense de la face et l'absence presque complète, du moins actuellement, des troubles moteurs des membres. Cette localisation faciale, véritable « masque de crispation », (Sicard) donne à la maladie une allure tout à fait spéciale et permet de faire presque à première vue, le diagnostic de siège de la maladie.

D'après ces faits, il paraît donc vraisemblable que des régions déterminées du corps strié, tiennent sous leur dépendance des groupes musculaires déterminés. Suivant la région intéressée, on aura des types cliniques différents : type pseudo-bulbaire, type paraplégique, type facial.

CONCLUSIONS

1° Au point de vue histologique, le corps strié constitue un système indépendant de l'écorce. Il paraît être un système autonome moteur.

2° Le syndrome de Vogt résulte d'une lésion pure du corps strié. Il se caractérise par les signes suivants : apparition dans le tout jeune âge (1^{re} année), hypertonie musculaire généralisée avec spasmes, troubles du type pseudo-bulbaire, mouvements athétosiques, quelquefois choréiques, dans les membres et la face ; d'abord progressivité de la maladie puis régressivité jusqu'à cinq ans, état stationnaire ensuite. En général, troubles intellectuels absents ou peu marqués.

Au point de vue anatomique, intégrité des voies pyramidales. Lésions localisées uniquement au putamen et au noyau caudé qui sont atrophiés et présentent un aspect marbré. Cette apparence résulte d'un feutrage de fibres à myéline, qui se substitue à certains groupes de cellules nerveuses et qui englobe dans ses mailles la substance grise restée saine.

L'affection serait due à une dystrophie.

3° Les symptômes cliniques se localisent souvent à certains groupes musculaires déterminés ; ce fait permet de supposer l'existence de localisations spéciales dans le corps strié. Des tableaux cliniques différents se présenteront suivant la localisation : type pseudo-bulbaire, type paraplégique, type facial : masque de crispation.

4° De toutes les théories qui ont été proposées pour expliquer la physio-pathologie du corps strié, on ne peut rien conclure de définitif. Cependant on a le droit de penser :

a) Que certains troubles du tonus et de la motricité volontaire ou involontaire sont indépendants d'une lésion directement pyramidale et doivent être attribués à une réaction des régions parapyramidales.

b) Que le tonus musculaire, probablement produit par le cervelet, est normalement régularisé par une inhibition d'origine striée. De la suppression de cette inhibition résulte l'hypertonie.

c) Que les mouvements associés d'automatisme normaux sont produits par le corps strié, centre moteur autonome et harmonisés par le cervelet.

La suppression de cette régularisation par lésions des voies afférentes donne lieu à des mouvements athétosiques ou choréiques.

Le Président de la thèse,

WIDAL

Vu
Le Doyen :
ROGER

Vu et permis d'imprimer
Le Recteur de l'Académie de Paris,

APPELL

BIBLIOGRAPHIE

- Auton.* — Ueber die Beteiligung der Grossen Gehirnganglien bei Bewegungsstörungen und insbesondere bei chorea (Jahrb. f. Psychiatrie, 1896, Bd XV, p. 141).
- Audry (J.)*. — L'athétose double et les chorées chroniques de l'enfance. Paris, 1892.
- Babinski et Jarkowski.* — Etude des troubles moteurs dans un cas de choréo-athétose double (Revue neurologique, 1920).
- Bielchowsky.* — Entwurf eines Systems der heredo degenerationen der Zentralnervensystems einschliesslich der zugehörigen Striatumerkrankungen (J. für Psych. und Neurologie. Bd 24, p. 48, 1918).
- Brissaud et Hallion.* — Athétose double (Rev. neurol., t. I, 1893).
- Sur un cas d'athétose double (Rev. neurol., t. I, 1893).
- Comte.* — Des paralysies pseudo-bulbaires. Th. de Paris, 1900.
- Déjerine et Sollier.* — Bulletin de la Société anatomique, 1888.
- Dufour, Debray et Barisety.* — Syndrome strié (Rev. neurol., 1921).
- Fischer (O.)*. — Zur Frage der Anat. Grundlage des Athetose double (Z. f. die Ges. N. und Psych. Bd 7-1911).
- Guillain et Dubois.* — Sur un cas d'athétose double avec Babinski (Rev. neurol., 1914).
- Halipré.* — La paralysie pseudo-bulbaire d'origine centrale. Th. de Paris, 1914.
- Huet.* — Chorées chroniques de l'enfance. Th. de Paris, 1889.
- Hunt (R.)*. — Progressive atrophy of the globus pallidus. Brain, 1917, p. 38.
- Lannois.* — Diplégies cérébrales (Bull. méd., 1893).
- Landouzy.* — Note sur un cas d'athétose (Progrès méd., 1878, VI, p. 79).
- Lhermitte (J.)*. — Les syndromes du corps strié (Annales de Médecine, t. VIII, n° 2).
- Lhermitte et Cornil.* — Sur un cas de syndromes du corps strié chez l'adulte (Rev. neurol., 1920, t. XXVII, p. 374).
- Lejonne et Lhermitte.* — Etude anatomique d'un cas de paralysie pseudo-bulbaire chez l'enfant (Rev. neurol., 1911, p. 76).

- Marie (P.)*. — La dégénération juvénile progressive et systématique du noyau lenticulaire avec cirrhose hépatique (Presse méd. Paris, 1920, XXVIII, p. 384).
- Discussion sur l'aphasie (Rev. neurol., 1908).
- Marie (P.) et Lévy (G.)*. — Le syndrome excito-moteur de l'encéphalite épidémique (Rev. neurol., 1920, p. 513).
- Oulmont*. — Etude clinique sur l'athétose. Th. de Paris, 1878.
- Tretiakoff*. — Contribution à l'étude de l'anatomie pathologique du locus eiger avec quelques déductions relatives à la pathogénie des troubles du tonus musculaire et de la maladie de Parkinson. Th. de Paris, 1919.
- Vogt (C. et O.)*. — Zur Lehre der Erkrankung der Striären Systems (J. für Ps. und. Neur., t. XXVI, 1919-1920).
- Ester Versuch einer pathologischer anatomischen Eintheilung Striärer Motilitätsstörungen nechts Bemerkungen uber seine allgemeine wissenschaftliche Bedeutung (J. f. Psych. un neurol. Bd XXIV, 1918).
- Vogt (C.) et Oppenheim*. — Wesen und lokalisation der congenitalen und infantilen Pseudobulbärparalyse (J. für Ps. und neurol. Bd XVIII, 1911 et 1918, Bd XXIV).
- Westphal (A.)*. — Über doppelseitige Athetose und verwandte Krankheitszustände (Striäres syndrom) (Arch. f. Psych. Berlin, 1919, t. LX, p. 261).
- Wilson (S. A. K.)*. — Progressive lenticular degeneration. Brain, 1912, t. 34.
- Wærkom (Van)*. — Sur les troubles des mouvements actifs dans deux cas de lésion bilatérale du corps strié (Nouvelle iconographie de la Salpêtrière, 1914-1915).
- Rôle de la dystonie dans la désorganisation des mouvements volontaires (Nouv. Iconogr. de la Salp., 1916-1917).

